Beiträge

zur

Kenntnis der angebornen Pulmonalstenose.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Arnold Gross,
approb. Arzt aus Bamberg.

München 1899.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Beiträge

zur

Kenntnis der angebornen Pulmonalstenose.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medicin

verfasst und einer

hohen medicinischen Fakultät

der

Kgl. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Arnold Gross,
approb. Arzt aus Bamberg.

ACAD. LUDWIG MAX. BIBL.

München 1899.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Lossen.

Referent:

Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. Bollinger.

Seinem hochgeehrten Lehrer

Herr Medizinalrat Dr. Roth

in Dankbarkeit gewidmet

vom Verfasser.

Angeborene Bildungsfehler des Herzens, insbesondere der häufigste derselben, die „angeborene Pulmonalstenose“ gelangten schon Ende vorigen Jahrhunderts zur Beobachtung und Veröffentlichung, jedoch bis vor wenige Jahrzehnte beschränkte sich das wissenschaftliche Interesse lediglich auf die Konstatierung der Thatsache, auf den pathologisch-anatomischen Befund, ohne dass eine hinreichende Erklärung für das Zustandekommen derselben gegeben werden konnte. Es war vor allem das Verdienst Rokitansky's auf den Weg hinzuweisen, auf welchem die meisten Aufschlüsse zu erhoffen waren, indem er vorzüglich die Genese der angeborenen Herzfehler einer eingehenden Betrachtung unterzog und darauf hinwies, dass nur durch die Vervollständigung der Kenntnisse über die normale Entwicklungsgeschichte des Herzens eine hinreichende wissenschaftliche Erklärung der bisher mitgeteilten pathologisch-anatomischen Befunde gegeben werden könne. Durch diese Vervollständigung der bisherigen Kenntnisse über die normalen Entwicklungsphasen des Herzens auf Grund eingehender embryologischer und vergleichend anatomischer Studien gelang es denn auch in neuester Zeit, das umfangreiche Material angeborener Herzfehler nach anatomisch-entwicklungsgeschichtlichen Gesichtspunkten zu ordnen, während zugleich durch

die immer grösser werdende Kasuistik die klinische Diagnostik und die Symptomatologie vervollständigt werden konnten.

Ein Ueberblick über eine Statistik angeborener Herzfehler ergibt, dass die angeborene Pulmonalstenose als der relativ häufigste zu bezeichnen ist.

Es ist mir durch die Güte meines hochverehrten Lehrers, Herrn Medizinalrat Dr. Roth, vergönnt, im folgenden einige Beiträge zur Kenntnis der angeborenen Pulmonalstenose an der Hand von 4 Fällen zu liefern, die während meiner klinischen Studienzeit im Bamberger Krankenhause zur Beobachtung kamen.

Fall I.

Der erste Fall betraf ein am 4. Dezember 1891 aufgenommenes und in Behandlung gebliebenes Schusterkind.

Die Anamnese ergibt folgendes:

Döring Moritz, geb. 19. April 1890, zeigte schon bald nach der Geburt die auch jetzt noch vorhandenen Erscheinungen. Sie bestehen in starker Cyanose, besonders der Finger und Zehen, der Nase und der Schleimhäute, dabei ist die Atmung sehr erschwert, beschleunigt und von einem schnarchenden Geräusche begleitet.

Seit Anfang August 1892 begannen sich hie und da Anfälle von Atemnot einzustellen unter starker Zunahme der Cyanose; dieselben gehen rasch vorüber und hinterlassen nur für kurze Zeit geringe Mattigkeit. Im Jahre 1892 machte Patient eine katarrhalische (Januar) und einmal eine kroupöse Lungenentzündung (April) durch. Bald darauf stellte sich hoch-

gradige Larynxstenose ein, so dass die Tracheotomie gemacht werden musste.

Patient befand sich im Jahre 1893, abgesehen von mehreren Anfällen oben geschilderter Natur sowie einer ziemlich intensiven, jedoch kurz dauernden Bronchitis wohl. Im letzten Jahre machte er eine Intermittens durch, späterhin noch eine Parotitis und den Keuchhusten.

Die Atemnot, die schon zu den gewöhnlichen Zeiten ziemlich ausgeprägt war, erreichte durch die respiratorischen Erkrankungen oft die höchsten Grade. In einem heftigen Anfall von Atemnot starb Patient am 24. April 1897.

Der Ernährungszustand des Patienten war immer ein verhältnismässig guter, dagegen bestand eine auffallende Erschwerung der Sprache, so dass Patient bis zu seinem Tode kaum ein einziges Wort richtig und deutlich aussprechen konnte. Die geistige Entwicklung des Knaben liess nichts zu wünschen übrig. Die Untersuchung des Patienten während seines Aufenthaltes im Krankenhause ergab:

Die Gegend der linksseitigen Rippenknorpel erscheint etwas hervorgewölbt. Herzspitzenstoss im 5. Interkostalraum an der Brustwarzenlinie sichtbar und fühlbar. Leichte Pulsation im Epigastrium sichtbar. Die Perkussion ergibt eine relative Herzdämpfung beginnend in der Höhe der 2. Rippe, in der Quere 1 cm nach aussen vom rechten Brustbeinwand. Die absolute Dämpfung beginnt am oberen Rand der 4. Rippe, in der Quere in der Mitte des Brustbeines, nach links reicht sie bis nahe an die Brustwarzenlinie.

An allen Ostien hört man ein scharfes systolisches Geräusch, welches sich bis zum 2. Ton hinzieht, am deutlichsten im 2. linken Interkostalraum zu hören ist. Hier ist auch das Geräusch für die aufgelegte Hand fühlbar. Der 2. Pulmonalton ist nicht verstärkt, der Radialpuls ist klein und weich von einer Frequenz = 76 in der Minute.

Ueber beiden Lungenspitzen ist der Perkussionsschall gedämpft, Atmungsgeräusch daselbst bronchiales Atmen.

Ausserdem über den übrigen Lungenpartien Atmungsgeräusch verschärft mit verlängertem Exspirium und starkem Schnuren.

Abdominalorgane ohne pathologischen Befund.

Es besteht eine deutliche Cyanose an allen sichtbaren Schleimhäuten und an den Hügeln. Die Endphalangen der Finger sind in enormer Weise trommelschlegelartig aufgetrieben.

Sektionsbefund:

Alter: 7 Jahre.

Kindliche Leiche von mittlerem Ernährungszustand, Hautfarbe dunkelbraunrot. Die Endphalangen der Finger sind stark aufgetrieben, ebenfalls dunkelblau verfärbt. An den seitlichen Partien des Thorax zahlreiche Leichenflecke.

Bei Eröffnung der Leibeshöhle zeigen sich die Dünndarmschlingen aufgetrieben, aus der Bauchhöhle selbst quillt eine mässige Menge heller seröser Flüssigkeit.

Der rechte und linke Lungenrand mit dem Sternalrand verwachsen. Die rechte Lunge sinkt zurück, die linke ist in ihrer ganzen Ausdehnung mit der

Thoraxwand durch leicht lösliche Adhäsionen verwachsen.

Der Herzbeutel liegt in einer Querausdehnung von 9 cm vor. In demselben befindet sich ungefähr 1½ Esslöffel leicht getrübter, gelblich-roter Flüssigkeit. Der rechte Rand des Herzens läuft mit dem Zwerchfell fast parallel.

Die Herzspitze wird von beiden Ventrikeln gebildet. Der linke Ventrikel sieht gleichsam als ein Anhang der rechten Ventrikel aus. Auf der Oberfläche des Herzens treten die Gefässe deutlich hervor.

Das rechte Herzohr und rechte Vorkammer strotzend gefüllt. Linkes Herzohr und linker Vorhof und Kammer leer. Im rechten Vorhof findet sich eine reichliche Menge flüssigen und geronnenen Blutes. Rechtes Ostium atrio-ventriculare für 3 Finger durchgängig, linkes Ostium atrio-ventriculare für 1½ Finger.

Nach Herausnahme der Brustorgane in toto findet sich:

Die grossen Gefässe von einer kapselgrossen Thymusdrüse bedeckt.

Die Klappen der Aorta und der Pulmonalis erweisen sich als suffizient.

Von der Pumonalarterie geht bereits 2 cm nach dem Austritt aus dem rechten Ventrikel eine Verzweigung ab.

Höhe des rechten Ventrikels 5½ cm, Dicke 1,1 cm.

Weite des ostium venosum dextrum 9½ cm.

Die Segelklappen sind etwas verdickt, fühlen sich im ganzen etwas derb an. Die Papillarmuskeln sind sehr dick = 0,8 cm.

Das Ostium pulmonale hat eine Breite von 3,0 cm. Die beiden seitlichen Klappen sind verbreitert und berühren einander mit ihrer mittleren Spitze. Die mittlere ist verschmälert, verkürzt und wird von den beiden seitlichen ganz verdeckt. Die Klappen fühlen sich derb an.

Höhe des linken Ventrikels 4,0 cm.

Dicke der Muskulatur 1,0 cm.

Weite des linken Ostium venosum $5^1/_2$ cm.

Dicke der Papillarmuskeln 0,5 cm.

Herzfleisch von gelblich-brauner Farbe.

Im Myocard treten an einzelnen Stellen in geringem Masse bindegewebige Streifen hervor.

Aorta wurde wegen Schonung der Pulmonalis nicht aufgeschnitten.

Die Pleura zeigt an verschiedenen Stellen ältere Auflagerungen, an einzelnen auch frische Echymosen.

Die einzelnen Lappen beider Lungen sind durch leicht lösliche Adhäsionen verbunden.

Linke Lunge: Der Oberlappen fühlt sich derb, Mittel und Unterlappen dagegen flaumig an. Die Bronchialdrüsen zeigen sich bis bohnengross geschwellt, auf Durchschnitt blaurot, Kapsel verdickt, im Zentrum gelbliche Herde.

Der Oberlappen zeigt einzelne weissgraue verdickte Züge, an verschiedenen Stellen auch gelbe, käsige Knoten.

Luftgehalt des Oberlappens vermindert.

In den unteren Partien des Oberlappens Parenchym von ziegelroter Farbe mit miliaren, grauen Knötchen durchsetzt, daneben schwärzlich indurierte Partien.

Linke Lunge zeigt 3 Lappen, der Mittellappen ist blutreich, Parenchym lufthaltig, einzelne dunkler gefärbte Partien; Unterlappen zeigt in den peripheren Partien Blähungen, Parenchym von hellroter Farbe, auf Druck entleert sich ziemlich viel Blut.

Rechte Lunge: Verhalten der Pleura wie links. Oberlappen fühlt sich ebenfalls knollig an, Unter- und Mittellappen flaumig. Luftgehalt des Oberlappens bedeutend vermindert. An der Spitze ein gelblicher, schmieriger Herd, von derberen Partien umgeben.

Mittel- und Unterlappen bläulichrot.

Luftgehalt normal, Parenchym von ziegelroter Farbe.

Pharynxschleimhaut in den obersten Partien stark injiziert. Schleimhaut des Oesophagus blass.

Kehlkopfschleimhaut gerötet, ebenso die Stimmbänder. 3 cm unterhalb der Stimmbänder findet sich eine Narbe.

Die Milz zeigt ausser der normalen Incisur noch 2 weitere, ausserdem eine bohnengrosse Nebenmilz. Die Kapsel ist von blau grauer Farbe, ohne Auflagerungen. Parenchym von schmutzig-roter Farbe, sehr blutreich, Zeichnung deutlich, die Follikel hirsekorngross.

Masse 9 : 6 : 4½ cm.

Die beiden Nieren erweisen sich als stark hyperämisch, dunkelblaurot.

Rindensubstanz beiderseits deutlich verbreitert.

Die Leber war ebenfalls sehr blutreich. Parenchym verfettet.

An den Nieren und dem Geschlechtsapparat konnte nichts Pathologisches gefunden werden.

Fall II.

Der 2. Fall betraf einen 9jährigen Knaben.

Die Anamnese ergab:

Die Eltern des Patienten leben und sind gesund. 2 Geschwister leiden an Skrophulose, 2 sind bereits gestorben, das eine mit 9 Wochen, das andere im 3. Jahre an Skrophulose.

Schon bald nach der Geburt wurde von den Eltern die starke Blaufärbung, besonders der Lippen und Wangen, sowie der Finger und Zehen beobachtet. Von jeher bestand bei dem Kranken erschwertes Atmen, Unfähigkeit zu körperlichen Anstrengungen, viel Husten. Das Sprechen hat Patient ebenso rasch wie seine Geschwister gelernt. Im 2. Lebensjahre trat unmittelbar nach einem heftigen Hustenanfalle Lähmung der linksseitigen Extremitäten, sowie der Sprache ein. Letztere stellte sich nach 4 Tagen wieder ein, die Lähmung der Extremitäten blieb jedoch 3 Monate lang vollkommen, dann trat Besserung ein, teilweise Lähmung der oberen Extremität besonders blieb aber bis heute zurück. Der kleine Patient soll auch im übrigen nie recht gesund gewesen sein, öfters offene Wunden, Augenentzündungen und Ausfluss aus dem Ohr gehabt haben.

Status praesens:

Patient zeigt eine deutliche Blaufärbung, besonders der Lippen, der Wangen, der Fingerspitzen und Zehen. Die Finger sind kolbig aufgetrieben: Trommelschlegelfinger. Die linke obere und untere Extremität ist atrophisch. Die linke Hand wird in Volarflexion gehalten, Finger: 1. Phalanx gestreckt, zweite gebeugt, Endphalanx gestreckt.

Der Patient atmet unter grosser Anstrengung unter Zuhilfenahme der auxilirären Atemmuskeln. Atmung beschleunigt. Die Venen des Brustkorbes sind stark entwickelt.

Die Herzgegend ist deutlich hervorgewölbt, deutliche Erschütterung der Gegend durch die Herzaktion. Im 2. Interkostalraum links fingerbreit vom Sternum entfernt ist eine deutliche Pulsation sichtbar und fühlbar. Ebenso Pulsation im Jugulum.

Spitzenstoss im 5. Interkostalraum fingerbreit ausserhalb der Mamillarlinie fühlbar. Die Herzdämpfung beginnt an der 4. Rippe und setzt sich in einen schmalen Dämpfungsstreifen neben dem linken Sternalrand fort. In der Quere reicht die Herzdämpfung bis fingerbreit nach aussen vom rechten Sternalrand.

Auskultatorisch erhielt man an der Herzspitze einen unreinen ersten Ton, der zweite Ton etwas stärker.

Dieses systolische Geräusch wird nach oben hin immer stärker und ist entschieden am stärksten beinahe pfeifend im 2. linken Interkostalraum. Das Geräusch wird von hier aus nach allen Seiten fortgeleitet. Der 2. Pulmonalton ist deutlich accentuiert.

Die Herzaktion ist bedeutend beschleunigt, der Radialpuls ist voll, rythmisch.

Fall III.

Der 3. Fall kam zur Beobachtung an einem $^3/_4$ Jahre alten Knaben.

Die Anamnese ergab folgendes:

Während des ersten Halbjahres schien das Kind den Eltern vollkommen gesund zu sein und erst nach 6 Monaten wurden die Eltern darauf aufmerksam, dass

das Kind blaue Lippen habe. Sonstige Störungen waren nicht vorhanden, nur in den letzten Wochen seines Lebens konnte dasselbe angeblich nicht liegen und wollte immer getragen sein. In dieser Zeit bekam es auch öfters Husten, der die Atembeschwerden des Kindes oft steigerte.

Die Untersuchung ergab:

Der Thorax ist klein und schmal. Muskulatur und Fettpolster gering. Die Haut ist ikterisch verfärbt, ebenso Conjunctiva Bulbi. Die rechte Thoraxhälfte zeigt eine leichte Vorwölbung, die sich bis zum linken Sternalrand fortsetzt. Im Gesichte, besonders an den Lippen, den Ohren und den Wangen, fernerhin an den Fingerspitzen und den Zehen macht sich eine starke Cyanose bemerklich. Die Endphalangen der Finger sind trommelschlegelartig verdickt.

Die auf die Herzgegend aufgelegte Hand fühlt ein deutliches systolisches Schwirren. Der Spitzenstoss ist im 5. Interkostalraum in der Mamillarlinie palpabel.

Die Perkussion ergibt eine bedeutende Vergrösserung des Herzens in der Breite. Die linke Grenze reicht bis an die Mamillarlinie, die rechte bis zum rechten Sternalrand. Die obere Grenze der Herzdämpfung befindet sich bereits an der dritten Rippe. Ueber der Basis des Herzens, vom 2. Interkostalraum nach oben zu, besteht eine etwa 2—3 Querfinger breite Dämpfung.

Der Lungenschall ist überall gleichmässig voll, eine Schalldifferenz der beiden Spitzen ist nicht nachweisbar. Die Leber ist vergrössert.

Auskultatorisch erweist sich die Herzthätigkeit als beschleunigt, die einzelnen Töne sehr laut. Der 2. Ton an der Miträlis ist deutlich verstärkt. An der Pulmonalis hört man ein lautes systolisches Geräusch, am deutlichsten am Sternalansatz der 2. Rippe, von hier aus längs den Verzweigungen der Lungenarterie hörbar. Dasselbe kann auch vom Rücken aus etwa in der Höhe der 2.—4. Rippe rechts deutlich wahrgenommen werden. Der 2. Pulmonalton verstärkt.

Gegen die letzten Wochen seines Lebens zu war das Kind sehr unruhig, schrie viel, die Atmung wurde immer erschwerter, der Puls beschleunigter. Die Cyanose wurde immer hochgradiger, die Hautvenen, besonders am Halse und am Dorsum der Finger, traten deutlich hervor. Unter Steigerung dieser Symptome trat am 25. November 1899 der Tod ein.

Die Sektion ergab:

Das Herz erscheint in toto vergrössert und zwar ist diese Vergrösserung auf eine Hypertrophie des rechten Ventrikels zurückzuführen. Der linke Ventrikel hingegen ist verkleinert, erscheint gleichsam als ein Appendix des ganzen Herzens. Bei der äusseren Besichtigung desselben fällt ferner eine Abnormität des Liegeverhältnisses der beiden grossen Arterien auf.

Die Aorta entspringt aus dem rechten Ventrikel und zwar vor der Arteria pulmonalis. Die letztere ist von der erweiterten Aorta bedeckt.

Die Muskulatur der Vorhöfe, besonders des rechten, gut entwickelt, beide vollständig durch ein septum atriorum geschieden. Der rechte Vorhof erweitert. Der rechte Ventrikel ist ebenfalls stark dilatiert, seine Wandung hypertrophisch. Im septum ventriculorum

befindet sich ein ungefähr markstückgrosser, rundlicher Defekt mit glatten Rändern und zwar in der oberen Hälfte der Scheidewand.

Trabeculae carneae und Papillarmuskeln des rechten Ventrikels sehr stark entwickelt. Aus dem Conus arteriosus dexter entspringt sowohl Pulmonalis als Aorta und zwar letztere vor der ersteren. Die Aorta ist sehr weit, die Klappen derselben sind in der gehörigen Zahl vorhanden und suffizient.

Die Pulmonalis entspringt etwas links und hinter der Aorta, das Ostium der ersteren ist bedeutend verengt, steht etwas tiefer als das Ostium der Aorta. Die Lungenarterie hat eine Weite, die kaum für einen Bleistift durchgängig ist ungefähr gleich der einer Radialis eines Erwachsenen. Die Klappen der Pulmonalis sind in der gewöhnlichen Dreizahl vorhanden, sehr zart.

Das Lumen des linken Ventrikels bedeutend verkleinert. Von einer Anlage des Conus arteriosus sinister ist nichts zu sehen. Durch die oben beschriebene Kommunikationsöffnung der beiden Ventrikel gelangt man in schräger Richtung vom rechten Ventrikel in den Conus arteriosus dexter.

Von einem Rudiment des Curtus arteriosus Baballi ist nichts zu bemerken.

An den übrigen Organen konnte mit Ausnahme einer starken Hyperämie derselben und einem vermehrten Saftgehalt des Gehirnes nichts pathologisches gefunden werden. An den Lungen konnten keinerlei Zeichen einer bestehenden Tuberkulose konstatiert werden.

Fall IV.

Der 4. Fall schliesslich betraf einen $1^3/_4$ Jahre alten Knaben eines Bauern in der Umgegend Bambergs.

Den Eltern war bis jetzt an dem Kinde nur die starke beschleunigte Respiration aufgefallen.

Die Untersuchung ergab:

Gut genährter Knabe von seinem Alter entsprechender Grösse. Die Herzgegend deutlich hervorgewölbt, Cyanose der Lippen und Fingerspitzen schwach angedeutet. Auftreibung der Endphalangen nicht vorhanden. Im Epigastrium eine deutliche Pulsation sichtbar.

Die auf die Herzgegend aufgelegte Hand fühlt am linken Sternalrand nahe dem Ansatz des 2. Rippenknorpels ein deutliches systolisches Schwirren.

Der Spitzenstoss ist im 5. Interkostalraum in der Mamillarlinie fühlbar. Herzdämpfung verbreitert: obere Grenze: oberer Rand der 3. Rippe, rechts: rechte Parasternallinie, links: Mamillarlinie.

Ueber allen Ostien ist ein deutliches systolisches Geräusch zu hören, am stärksten jedoch im 2. Interkostalraum links. 2. Pulmonalton deutlich accentuiert. Oberhalb der Herzdämpfung ist längs dem linken Sternalrand eine ungefähr 2 cm breite Dämpfungslinie nachweisbar.

Puls stark beschleunigt.

Von seiten der übrigen Organe keinerlei Abnormitäten nachweisbar.

Epikrise:

In allen 4 geschilderten Fällen konnte die Diagnose „angeborene Pulmonalstenose“ mit Sicherheit

gestellt werden, war doch der Symptomenkomplex einer solchen in jedem Falle ein deutlich ausgesprochener. Niemals fehlte das laute, systolische Geräusch, das stets am intensivsten im zweiten und dritten linken Interkostalraum, nahe dem Sternum war, fernerhin die deutlich nachweisbare Hypertrophie des rechten Ventrikels, in Verbindung mit der Cyanose, jenem für die angeborene Stenose der Pulmonalis sehr charakteristischem Zeichen.

Die einzelnen Fälle zeigten jedoch auch mancherlei Verschiedenheiten.

Dass es sich in allen Fällen um angeborene Stenosen der Lungenarterie handelte, konnte auch schon zu Lebzeiten der Kinder ausser Zweifel sein.

Nach Kussmaul darf mit um so grösserer Wahrscheinlichkeit auf den „fötalen Ursprung einer Stenose der Lungenarterienbahn“ geschlossen werden:

1. Je näher der Termin des Ablebens der Geburt liegt;
2. je frühzeitiger die Cyanose und andere Erscheinungen eines Herzfehlers, zumal die physikalischen Symptome der Stenosis arteriae pulmonalis nach der Geburt konstatiert werden;
3. wenn Foramen ovale und Ductus arteriosus Botalli beide zugleich offen bleiben, oder doch der letztere;
4. je grösser bei allein offen gebliebenem Foramen ovale die Oeffnung des Septum artriorum ist;
5. wenn die Klappen der Lungenarterie eine evident kongenitale Anomalie der Bildung zeigen;
6. wenn der Lungenarterienstamm verengt und seine Wände zu dünn sind;

7. wenn der rechte Ventrikel verkleinert oder gar verkümmert erscheint.

In allen unseren Fällen konnten diese aufgestellten Sätze wenigstens teilweise konstatiert werden.

In Fall I und II wurden schon bald nach der Geburt von den Eltern die auffallende Cyanose beobachtet, während zugleich die baldige ärztliche Untersuchung die objektiven Symptome einer Pulmonalstenose nachwies. Bei Fall III wurden die Eltern zwar erst nach Verlauf eines halben Jahres aufmerksam, jedoch traten von hier ab die Erscheinungen in ganz enormer Weise in den Vordergrund, insbesondere war die Cyanose in ganz exquisiter Weise vorhanden.

Auf Fall IV wurde Herr Medizinalrat Dr. Roth gelegentlich der ersten Impfung aufmerksam und wies eine Stenose der Pulmonalis physikalisch nach.

Von den beiden zur Sektion gekommenen Fällen erreichte der Erstere ein Lebensalter von nur 7 Jahren, während der Letztere 1 Jahr und 3 Monate alt wurde.

Ausserdem ergab die Autopsie dieses 3. Falles eine Vereinigung der Pulmonalstenose mit anderen Bildungshemmungen, wodurch die gestellte Diagnose, dass es sich um eine angeborene Verengerung der Lungenarterie handle, als vollkommen erwiesen zu bezeichnen ist.

Wie schon bemerkt zeigten die einzelnen Fälle auch in diagnostischer Hinsicht manche Verschiedenheiten.

Fall I musste nach den zu Lebzeiten vorhandenen Symptomen als eine reine Stenose der Lungenarterie angesprochen werden und auch die Sektion bestätigte

diese Ansicht, indem keinerlei sonstige Bildungshemmungen am Herzen nachgewiesen werden konnten.

In den übrigen 3 Fällen musste neben der Verengerung der Lungenarterienbahn zugleich das Offenbleiben des Ductus arteriosus Botalli angenommen werden. Hiefür sprach einmal die Verstärkung des 2. Pulmonaltones, welcher bei der einfachen, typischen Stenose wegen des geringen Druckes im Gefässe schwach oder fehlend bei gleichzeitiger Persistenz des Ductus arteriosus hingegen wegen des höheren Druckes in der Lungenarterie accentuiert ist. Zu diesem Symptom kam weiterhin der perkutorische Nachweis eines schmalen, links am Sternum in den zweiten Interkostalraum hinaufreichenden Fortsatzes der eigentlichen Herzdämpfung, auf den zuerst Gerhardt hingewiesen hat.

Ergab sich aus dem Gesagten, dass wir es mit angeborenen Herzfehlern zu thun haben, so drängt sich ohne weiteres sofort die Frage nach der Aetiologie derselben auf.

Hierin ist es zunächst nötig, die allgemeinen Ursachen der angeborenen Missbildungen des Herzens zu trennen von den bei den einzelnen Missbildungen und Defekten mitwirkenden, besonderen Ursachen.

Das häufige Vorkommen von Missbildungen des Herzens mit solchen anderer Organe, wie Wolfsrachen, Hasenscharte, Silus transcursus der Brust- und Bauchorgane etc. etc., auch mit Defekten in geistiger Beziehung wie Idiotie, Hysterie, Taubstummheit, legte den Gedanken nahe, dieselben auf gleiche Stufe mit den übrigen Missbildungen zu stellen, ohne eine für das Herz eigenartige Ursache anzunehmen. Mit der

zunehmenden Erforschung der Entwicklungsgeschichte des Herzens geschah bald eine Scheidung der angeborenen Herzfehler in solche, welche durch krankhafte Zustände entstanden und solche, die auf Störungen der Entwicklung, auf Entwicklungshemmungen zurückzuführen waren. Vor allem war es Rokitansky (1842), der auf die Bedeutung der fötalen Endocarditis als ursächliches Moment der angeborenen Herzfehler hinwies und zugleich zeigte, dass diese sich mit Vorliebe im rechten Herzen lokalisiere. Ebenso fanden in späterer Zeit durch Dorsch Stenosen des rechten Conus arteriosus durch myokarditische Prozesse ihre Erklärung.

Beide, sowohl entzündliche fötale Prozesse und angeborene Missbildung, können aber auch nebeneinander bestehen, indem in einem missgebildeten Herzen infizierende Organismen erfahrungsgemäss leichter haften.

Was nun den Zeitpunkt der Entstehung der Stenose der Lungenarterienbahn betrifft, so lassen sich nach Kussmaul hierin zwei grosse Gruppen unterscheiden:

1. Sie datieren aus jener Zeit, wo die Kammerscheidewand noch unentwickelt, oder im Wachstum begriffen ist, oder
2. aus einer späteren, vom Beginn des 3. Fötalmonats beginnenden Periode, wo die Trennung der beiden Kammern vollzogen ist.

Im ersteren Falle ist ein Verschluss des von unten nach oben wachsenden Septums unmöglich, da bei der Systole das Blut nicht durch die verengte Pulmonalis entweichen kann und so seinen Weg zum

Teil nach dem linken Ventrikel nimmt und hiedurch die Kammscheidewand an ihrer völligen Bildung hindert.

Es wäre also von den beiden obigen zur Autopsie gekommenen Fällen die Entstehung des ersteren, einfachen Bildungsfehlers an die Zeit nach dem 3. Fötalmonat, die des letzteren in die vor demselben zu verlegen. Immerhin wäre jedoch auch an die Möglichkeit einer nachträglichen entzündlichen Perforation des Septum ventriculorum nach vorhergegangenem vollständigen Verschlusse zu denken.

In unseren beiden zur Sektion gekommenen Fällen ist jedoch sowohl die Annahme der Entstehung der Stenose als auch die der entzündlichen Perforation der Scheidewand der Ventrikel infolge endokarditischer Prozesse, wegen des vollständigen Fehlens von Spuren einer fötalen Endocarditis nicht anzunehmen.

Boten Fall I und Fall III schon in klinischer Hinsicht manche Verschiedenheiten dar, so traten dieselben in viel höherem Masse bei der Obduktion zu Tage.

Pathologisch-anatomisch lässt sich die Gruppe der Pulmonalstenosen in Bezug auf den Sitz der Verengerung einteilen:

1. in die Conus-Stenosen, hier betrifft die Verengerung den Uebergang von Ventrikel in Gefässrohr, den Conus arteriosus ventriculi dextri;
2. in Lungenarterien-Stenosen, hier sitzt die Verengerung hauptsächlich im Gefässrohr;
3. in gemischte Stenosen der Lungenarterienbahn.

Die erste Gruppe wiederum lässt drei Unterabteilungen zu, indem

a) der Conus in seinem unteren Teile abgeschnürt ist, also eine Art von 3. Ventrikel bildet;
b) der ganze Conus mehr gleichmässig verengt ist;
c) die Verengerung nur an seiner Spitze unterhalb des Ostium arteriae pulmonalis besteht.

Hiernach wäre Fall I der 2. Gruppe zuzuzählen mit der hauptsächlichen Verengerung am Ostium pulmonale, dagegen Fall III der Gruppe 1 b, indem in diesem Falle der Conus in seiner ganzen Ausdehnung eine gleichmässige Verengerung zeigte.

Fall I verdient fernerhin die Bezeichnung eines einfachen Herzfehlers d. h. eines solchen, bei welchem wir die Folgen einer einzigen primitiven Anomalie vor uns haben, während Fall III entschieden als ein kombinierter Herzfehler zu bezeichnen ist, bei dem die Folgezustände mehrerer primitiver Anomalien zu beobachten sind. Hiemit in Uebereinstimmung steht die schon oben aufgestellte Annahme, dass in letzterem Falle das schädigende Agens in viel früherer Zeit eingewirkt haben muss, wo eine bedeutendere Schädigung der Anlage des Herzens möglich war.

So erklärt sich die Kombination der gleichmässigen Verengerung des Conus ventriculi dextri mit dem Defekt des Septum ventriculorum und der Transposition der Gefässe.

Normaler Weise beginnt die Teilung des ursprünglich einfachen Truncus arteriosus in Aorta und Pulmonalis um den Anfang der 5. Woche und ist gegen Anfang des 3. Monats beendet. Anomalien in der Entwicklung dieses Septum in Bezug auf Verlaufs-

richtung und Anheftung desselben geben zur Verlagerung der arteriellen Ostien, zur Transposition, Veranlassung.

Mit der Ausbildung der Scheidewand des Truncus arteriosus ebenfalls am Ende des 2. Monats beginnt eine spiralige Drehung der beiden grossen Arterien. Dieselbe muss in unserem Falle ebenfalls in unrichtiger Weise erfolgt sein, denn die Aorta liegt vor der Pulmonalis und bedeckt die letztere. Die Aorta selbst, die stark erweitert war, war offenbar der Grund des klinisch festgestellten Dämpfungsstreifens am linken Sternalrand, der als Gerhardt'scher Streifen infolge von Offenbleiben des Ductus arteriosus Botalli angesehen wurde.

Wir hatten also in diesem letzteren Falle hochgradige Verengerung der Pulmonalarterie, Transposition der Gefässe mit Ursprung beider aus dem rechten Ventrikel und zwar gehörte die Aorta dem rechten Ventrikel vollständig an, Defekt des Septum ventriculorum. Letzterer ist jedenfalls als eine sekundäre Anomalie zu betrachten, indem das Blut, welches in den linken Ventrikel kam, nur durch den rechten abfliessen konnte, infolgedessen durch diesen von links nach rechts gerichteten Blutstrom der Verschluss des Septum ventriculorum unmöglich wurde. Es vollzog also der rechte Ventrikel fast selbständig die Herzarbeit, während der linke aus dem Kreislauf beinahe ausgeschaltet war. Hieraus erklärt sich die enorme Hypertrophie des rechten Ventrikels, während der linke fast rudimentär aussieht. Aus der exzentrischen Hypertrophie des rechten Ventrikels resultierte ferner die Erweiterung der Aorta.

Merkwürdig ist, dass trotz der vermehrten Blutzufuhr ins Aortenrohr, trotzdem der Ductus arteriosus Botalli obliterierte, so dass keine Spur desselben mehr zu beobachten ist. Die Erklärung hiefür ist vielleicht folgende:

Nach den neuesten Untersuchungen über den Verschluss des Ductus arteriosus Botalli durch Schanz scheinen hiebei ausser Wucherung der Intima und Media, auch mechanische Momente, Zerrung des Ductus, Faltung der Intima eine gewisse Rolle zu spielen. Diese Zerrung kommt dadurch zu stande, dass bei Beginn der Atmung das freibewegliche Ende des Ductus an der Pulmonalis den Atembewegungen folgt, während das andere Ende an der Aorta durch die Befestigung der letzteren an der Wirbelsäule fixiert ist.

Dieses mechanische Moment kommt vielleicht in unserem Falle in besonderer Weise dadurch zu stande, dass durch die nach oben rückende, wachsende Aorta, die bedeutend erweitert ist, die Insertionsstelle des Ductus an der so stark verengten und dünnwandigen Pulmonalis übermässig gedehnt wird.

Zum Schlusse will ich noch auf einige klinische Eigentümlichkeiten der oben erwähnten Fälle zurückkommen.

Bei Fall II trat im zweiten Lebensjahre nach einem heftigen Hustenanfalle eine Lähmung der linksseitigen Extremitäten und der Sprache ein.

Die Ursache derselben war wohl zweifellos eine Embolie und zwar nach der Ausbreitung der Lähmungen sicherlich eine solche der Arteria fossae Sylvii rechts. Da nun sowohl die Töne der Aorta als an der Mitralis sich vollkommen rein erwiesen, also endo-

karditische Veränderungen daselbst nicht anzunehmen sind, dagegen an dem verengerten Ostium der Pulmonalis die Entwicklung von Thromben nicht unwahrscheinlich ist, so ist wohl mit ziemlicher Sicherheit anzunehmen, dass dieser Embolus aus dem rechten Herzen stammt und von hier aus durch die Aorta ins Gehirn verschleppt wurde, dass mit anderen Worten in diesem Falle neben der Stenose der Pulmonalis auch ein Defekt im Septum ventriculorum vorhanden ist.

Des weiteren waren die drei zuerst erwähnten Fälle ausgezeichnet durch eine starke Entwicklung der Trommelschlegelfinger. Von jeher werden dieselben der Stauung und der stärkeren Schwellung der Pulpa zugeschrieben. Nur in einzelnen Fällen wurden von E. Bamberger eine höckerige Verdickung des Endpunktes der letzten Phalanx gefunden und eine Rindenverdickung von Röhrenknochen nachgewiesen. Die Röntgenaufnahme der rechten Hand bei Fall III konnte jedoch keinerlei Veränderung am Knochen bei unserem Patienten erkennen lassen.

Zum Schlusse erfülle ich die angenehme Pflicht meinen hochverehrten Lehrern, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. Bollinger für die gütige Uebernahme des Referates, Herrn Medizinalrat Dr. Roth, für die gütige Ueberlassung der Fälle und die bereitwillige Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit meinen besten Dank auszusprechen.

Bei der Bearbeitung des Themas benützte ich folgende Litteratur.

1. Angeborne Herzkrankheiten von Prof. Dr. Hermann Vierordt aus dem 16. Bande der speziellen Pathologie und Therapie.
2. Kussmaul: „Ueber angeborne Enge der Lungenarterienbahn“ aus Zeitschrift für rationelle Medizin Band 26.
3. Schmidt's Jahrbücher.
4. Rauchfuss: Gerhardts Handbuch der Kinderkrankheiten Band IV. 1.
5. Verschiedene Dissertationen.